Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik der Königl. Charité zu Berlin.

Ein Fall

von

„centraler“ Neurofibromatose

mit multiplen Neurofibromen der Haut.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der medizinischen Fakultät

der Königl. Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Guido Richter,
approb. Arzt aus Osnabrück.

Kiel 1903.
Druck von Schmidt & Klaunig.

Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik der Königl. Charité zu Berlin.

Ein Fall

von

„centraler“ Neurofibromatose

mit multiplen Neurofibromen der Haut.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der medizinischen Fakultät

der Königl. Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Guido Richter,
approb. Arzt aus Osnabrück.

Kiel 1903.
Druck von Schmidt & Klaunig.

Nr. 95.

Rektoratsjahr 1903/1904.

Referent: Dr. **Siemerling.**

Zum Druck genehmigt:

Dr. **Siemerling.**
z. Z. Dekan.

Meinen lieben Eltern

gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153319_0201

Eine im Gebiete des peripheren Nervensystems auftretende fibromatöse Wucherung macht in den meisten Fällen aus bis jetzt nicht bekannten Gründen an der Dura mater Halt. (Vergl. Henneberg p. 272).[1])

Fälle, in denen, wie bei dem vorliegenden, außer peripherer Neurofibromatose intradurale neurofibromatöse Geschwülste beobachtet sind, gehören zu den Seltenheiten. Wenn schon aus diesem Grunde unser Fall ein Interesse beansprucht, so dürfte dieses dadurch noch erhöht werden, daß wir an der Hand des Falles in der Lage sind, erstens diagnostische Merkmale für einen Prädilektionssitz der Neurofibrome an der Gehirnbasis kennen zu lernen und zweitens die Frage nach der chirurgischen Behandlung der Neurofibrome an der Gehirnbasis zu erörtern. Ehe ich an die Beschreibung des Falles selbst gehe, möchte ich eine kurze Übersicht über den jetzigen Stand der Frage der Neurofibromatose geben.

v. Recklinghausen hat sich zuerst eingehend mit dem Studium der Neurofibrome beschäftigt. In seinem Werke: „Über die multiplen Fibrome der Haut“ . . . Berlin 1882, kommt er zu dem Ergebnis, daß die multiplen weichen Fibrome der Haut vom Bindegewebe der Hautnerven ihren Ursprung nehmen, also neuromatöse Fibrome oder Neurofibrome sind. Den ursprünglichen Sitz und den Ausgang für die meisten Neurofibrome bilden die tieferen Schichten der Lederhaut. Daß in exstipierten Hautfibromen oft keine Nervenfasern

[1]) Henneberg und Koch. Über „centrale“ Neurofibromatose und die Geschwülste des Kleinhirnbrückenwinkels (Acusticusneurome), Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten, 36. Band, 1. Heft.

nachgewiesen werden können, spricht nach v. Recklinghausens Ansicht nicht gegen den neuromatösen Ursprung, denn die Nervenfasern gehen bei dem enormen Wachstum der bindegewebigen Hüllen entweder zum Teil oder vollständig durch Druckatrophie zugrunde. Übrigens verkennt v. Recklinghausen nicht die Beteiligung der Scheiden der Blutgefäße, Schweißkanäle, Schweißdrüsen und Haarbälge am Aufbau der Neurofibrome, wenngleich er das primäre Wachstum derselben vom Endo- bezw. Perineurium der Hautnerven ausgehend annimmt.

Zwei in dieser Hinsicht interessante Stellen aus seinem Werke mögen hier angeführt werden: Als ich . . . . die multiplen Neurome an den peripherischen Nerven auffand und sie bis in die kleinen subcutanen Nervenäste, sogar bis zum Eintritt derselben in die Cutis verfolgen konnte, gab ich mich der Erwartung hin, daß auch die Hautfibrome sich als Neurome, etwa der feineren Nervenplexus der Cutis, erweisen würden. Diese Hoffnung wurde gesteigert, als ich die plexiforme Anordnung derselben erkannte; ich mußte daran denken, daß dieses Balkenwerk nichts anderes als plexiforme Neurome vorstellte.

Nach den jetzt gewonnenen Resultaten hat sich diese Anschauung als einseitig ergeben. Es ist vielmehr nachgewiesen, daß an dem Aufbau des Geschwulstgewebes außer den bindegewebigen Hüllen der Nerven auch die Scheide der Gefäße, namentlich auch die bindegewebige Hülle der Schweißkanäle, selbst der Schweißdrüsen, in untergeordneter Weise auch das den Haarsack umgebende Bindegewebe beteiligt ist. Es sind die bindegewebigen Scheiden der in der Cutis verlaufenden Kanäle und Nerven, welche für die Tumorbildung die Stätte abgegeben haben, vorzugsweise in den unteren Teilen, aber auch in den oberen Schichten der Pars reticularis, seltener in den anstoßenden Schichten der Pars papillaris und des Unterhautgewebes". (p. 24).

„Wir dürfen ferner den Hautfollikeln, sowohl den Haarfollikeln als den Schweißdrüsen mit ihren Ausführungsgängen, deswegen eine Beteiligung zuweisen, weil die bindegewebige Hülle derselben stellenweise in die Tumormasse ganz aufgegangen ist, weil aber auch Dehnungen und Abschnürungen an den Schweißgängen stattgefunden haben.“ (p. 21).

Andere Autoren, Lahmann[1]), Philippson[2]) und Herczel[3]) nehmen nach ihren Untersuchungen an, daß die multiplen Fibrome ebensowohl von den Scheiden der Gefäße, Schweißkanäle, Schweißdrüsen und Haarbälge, als von den Nervenscheiden ausgehen können, daß man demnach letztere stets als Ausgangspunkt der Geschwulst anzunehmen nicht berechtigt ist.

Die genannten Forscher fanden bei ihren Untersuchungen, daß sich das um die Gefäße, Schweißdrüsen etc. liegende Bindegewebe in der Weise vermehrt hatte, daß es die Gefäße und Schweißdrüsen im Zentrum einschloß. Sind aber die Gefäße und Hautfollikel die Zentren der Tumoren, so bilden sie wahrscheinlich auch deren Ursprungsstätten.

Eine wirkliche Vermehrung eigentlicher Nervenfasern ist in den Neurofibromen bis jetzt nicht beobachtet worden.

Die Frage nach der Ursache der Neurofibrome ist noch nicht gelöst. Daß die Disposition zur Neurofibromatose vererbt wird, steht außer allem Zweifel.

Herczel (p. 65) teilt einen diesbezüglichen Fall mit. Der Fall „spricht nicht nur für die einheitliche Auffassung der congenital veranlagten bindegewebigen Entartungsprozesse, der Neurofibrome, der Rankenneurome und der Elephantiasis neuromatodes, sondern auch für deren Gleichwertigkeit mit gewissen Formen der multiplen weichen Hautfibrome.“

[1]) Lahmann, die multiplen Fibrome in ihrer Beziehung zu den Neurofibromen. Virchows Archiv 101. 1885.

[2]) Philippson, Beitrag zur Lehre vom Fibroma molluscum. V. A. 110. 1887.

[3]) Herczel, über Fibrome und Sarkome der peripheren Nerven, Beitr. v. Ziegler VIII. 1890.

Es handelte sich um ein zehnjähriges Mädchen, bei dem im zweiten Lebensjahre in der linken Ellenbeuge ein etwa erbsengroßes, braun gefärbtes Knötchen in der Haut bemerkt wurde, zu dem sich bald noch mehrere in der Umgebung des Ellbogengelenkes und auf der Streckseite des Oberarmes hinzugesellten. Hinter dem linken Ohr befand sich eine etwa 12 cm lange hypertrophische Hautpartie, die bleistift- bis kleinfingerdicke derbe Stränge durchfühlen ließ.

Die Mutter der Patientin stellte das sonstige Vorkommen von Geschwülsten in der Familie in Abrede. Trotzdem die Frau im Gesichte keinerlei Geschwülste hatte, wurde sie von Herczel einer genauen Untersuchung unterzogen, die das überraschende Resultut ergab, daß sowohl der ganze Stamm, als auch die Extremitäten zum Teil mit stecknadelkopf- bis faustgroßen, weichen Fibromknoten behaftet waren.

Ferner konnte man eruieren, daß auch der Vater der Frau von Geburt auf an ähnlichen Geschwulstbildungen gelitten hatte. Folgende drei Fälle von multiplen Fibromen, die gleichfalls für den congenitalen Charakter der Neurofibromatose sprechen, weil sie eine Familie betreffen, hatte schon im Jahre 1862 A. Hitchcock beobachtet (v. R. p. 83).

I. Elis. Clark, 81 Jahre alt, trug mehrere Hunderte, (Fibrome) am reichlichsten am Gesicht, Nacken, Thorax und den Armen, beobachtet seit ihrem 30. Lebensjahr und langsam gewachsen ohne Schmerzen. Von ihren 7 Kindern blieben 2 am Leben, und zwar:

II. Elis. Clark, 54 Jahre alt; schon in ihrem 10 Jahre ein hühnereigroßer Tumor, welcher entfernt wurde, auch ein zweiter in der Oberlippe wurde durch Bigelow exstirpiert, ohne zu recidivieren, aber es schien, als ob die Tumoren am übrigen Körper hierauf an Zahl wuchsen.

III. Samuel Clark, 46 Jahre alt; vor 22 oder 23 Jahren erschien ein beweglicher Tumor am rechten Arm über dem Condylus internus des Humerus, anfangs langsam und schmerz-

los gewachsen, später schneller und dabei so schmerzhaft, daß Cl. arbeitsunfähig wurde. Der jetzt $6^1/_2$″ lange und $3^1/_2$″ breite Tumor wurde exstirpiert, hatte seinen Sitz im Ulnarnerven und zeigte die Struktur einer fibroplastischen Geschwulst. 2 Jahre später fand sich ein Recidiv am oberen Ende der Operationsnarbe, außerdem ein fast harter Strang in der Achsel, welcher bei Druck schmerzhaft und mit gerösteter Haut bedeckt war, Haut des Vorderarms kühl. Weiter konstatierte man eine größere Zahl von Tumoren in der Haut, und zwar die kleinsten als Papeln, die größeren gestielt, an der Oberfläche gerunzelt, schlaff und weich, am reichlichsten auf dem Rücken, spärlich an der Vorderseite des Rumpfes, bis zu Erbsengröße auch an der Stirn; ähnliche lagen im subcutanen Zellgewebe des Armes. Bigelow führte die Amputation des Armes am Schultergelenk aus. Der recidivierte Tumor, 8″ lang, lag zwischen den Oberarmmuskeln im Ulnarnerven, ohne mit dem seitlich gelegenen N. perforans und Radialis zu adhärieren; er hatte ein „encephaloides“ Aussehen und bestand aus fibrösem Gewebe mit länglichen Kernen. Nach $3^1/_2$ Monaten war der Stumpf noch nicht vernarbt, aber eine harte Stelle in der Wunde wuchs, wurde härter, ulcerierte und fing an zu bluten. Tod 8 Monate nach der letzten Operation. Keine Autopsie.

Was das spezielle Wachstum der Tumoren anlangt, so würde es naheliegend sein, zunächst an traumatische Einflüsse zu denken. Nach v. R. sind bis jetzt erst zwei Fälle beobachtet, in denen nach Traumen ein vermehrtes Wachstum der Tumoren stattfand.

In einem Falle — vergl. hierzu Herczel p. 65 — hat Nélaton nachgewiesen, daß 3 Monate nach der Exstirpation zweier Neuromknoten eine Vermehrung der Tumoren, namentlich im Verlaufe des Nervus medianus, eingetreten war.

Kupferberg teilt einen zweiten Fall mit, wo die Hautnervenstämme des rechten Unterschenkels Fibrome zeigten.

Der Unterschenkel erlitt eine Fraktur, und während der höchst mangelhaften Heilung wuchsen die Fibrome rapide.

Auf zwei von Herczel mitgeteilte Fälle, in denen nach stattgefundener Operation vermehrtes Wachstum sich bemerkbar zu machen schien, werde ich weiter unten eingehen.

Im allgemeinen ist der Einfluß von Traumen auf das Wachstum der Fibrome, wenn überhaupt vorhanden, so doch ein recht geringer. Einen größeren Einfluß sollen dagegen mechanische Reize haben, die an und für sich nur gering zu sein brauchen, wenn sie nur häufig wiederkehren.

v. R. hat schon darauf aufmerksam gemacht, daß diejenigen Teile der Haut am meisten mit Geschwülsten behaftet sind, die Druck, Zerrungen und Reibungen am meisten ausgesetzt sind.

Bei Frauen ist der Teil des Rumpfes, wo die Kleider befestigt werden, dem Druck am ehesten ausgesetzt und weist dementsprechend auch die meisten Tumoren auf. Daß man in fast allen Fällen dichte Gruppen von Tumoren am Hinterhaupt und dem Kreuzbein beobachtet, führt v. R. darauf zurück, daß diese Teile während der Rückenlage im Bett am meisten belastet und auch wegen der knöchernen Unterlage leicht gereizt werden.

In einem von Heymann (v. R. p. 64) beschriebenen Falle verlaufen der Quere nach zwei Linien von Tumoren über den Bauch. Diese Linien entsprechen den Falten, in die beim Sitzen die schlaffen Bauchdecken gelegt werden. Interessant ist hierbei, daß der betreffende Patient, ein Javaner, die Gewohnheit hatte, stundenlang während des Tages in der den Orientalen eigentümlichen hockend sitzenden Stellung zuzubringen. Derselbe Mann hatte in ganz ungewöhnlicher Weise Wangen und Kinn mit langen, sogar walzenförmigen Tumoren besetzt. „Sollte dies nicht," fragt v. R. „damit zusammenhängen, daß derselbe nach Landessitte,

wie angegeben wird, seine Barthaare auszupfte? Der Bartwuchs war infolgedessen sehr spärlich".

Überhaupt sind bei Männern die Wangen mehr ergriffen, als bei Weibern, offenbar eine Folge des durch das Rasieren ständig ausgeübten mechanischen Reizes.

Auffallend ist es, daß die Hohlhand und Fußsohle, die doch den stärksten und häufigsten Einwirkungen unterworfen sind, fast stets von Tumoren verschont bleiben. v. R. erklärt diese Tatsache aus dem an den genannten Teilen reichlich vorhandenen Fettpolster. Nur aus der Fettpolsterung dieser Teile das Verschontbleiben von Tumoren erklären zu wollen, dürfte vielleicht nicht ganz einwandfrei sein. Denn gut gepolstert sind doch meistens auch die Bauchdecken, und dennoch zeigen sie Tumoren. Das Freibleiben der Hohlhand und Fußsohle hat vielleicht seinen besonderen Grund. Ich darf daran erinnern, wie auffallend und bisher unerklärt es ist, daß gewisse Hautkrankheiten Handteller und Fußsohlen mitbefallen, andere sie frei lassen.

Wohl am auffallendsten ist dies bei der Psoriasis. Psoriasis vulgaris befällt Fußsohlen und Handteller nicht, wohl aber die Psoriasis syphilitica. Nicht ganz ausgeschlossen ist es, daß in dem Verschontbleiben der Vola manus und Planta pedis ein Hinweis auf die eventuelle parasitäre Ursache der Neurofibromatose liegt.

Die mechanischen Reize sind nun keine Ursachen der Neurofibromatose, sondern nur disponierende Momente. Man hat daran gedacht, daß die primäre Ursache für die Tumorenbildung im Zentralnervensystem zu suchen sei, und daß von hier aus der Anlaß zur Geschwulstbildung gleichsam peripherwärts in die Nerven ausstrahle. Für diese Auffassung schien zu sprechen, daß vereinzelt Congestionen in den Tumoren beobachtet waren, die in einigen Fällen periodisch und zwar alle 4—5 Wochen, in einem Falle 4—6 Tage nach Art der Menses anhaltend, aufgetreten waren. Anatomisch beweisen läßt sich diese Annahme nicht.

Man hat bis jetzt in allen Fällen von Neurofibromatose am Gehirn und Rückenmark nichts feststellen können, was als das primäre Leiden zu deuten wäre, und so müssen wir gestehen, daß die Ursachen der Neurofibromatose uns gänzlich unbekannt sind.

„Solange wir nicht wissen, warum überhaupt etwas Organisches wächst, solange wir bei diesen Tumoren die Quelle, woher dem fötalen Gewebe diese dämonische Gewalt zukommt, nicht bezeichnen oder aber irgend eine besondere Substanz, ein Ferment für dieses Wachstum, unseren Sinnen erfaßbar, nicht darstellen können, so lange ist wohl nichts naturgemäßer, als das Bekenntnis, daß wir nicht wissen, welche Art Einrichtung die zur Neurofibromatose disponierten Individuen in ihren Scheiden der Nerven, Gefäße u. s. w. mit auf die Welt bringen.“ (v. R. p. 70).

Nachdem ich im Vorhergehenden eine Übersicht über unsere gegenwärtige Kenntnis der Neurofibromatose zu geben versucht habe, gehe ich über zur Beschreibung des vorliegenden Falles.

Gustav R., Arbeiter, 33 Jahre alt, wurde am 20. III. 1902 in die Königliche Charité aufgenommen.

Die Anamnese ergibt, daß der Vater des Patienten an Schwindsucht, 10 Geschwister als Kinder gestorben sind; vier andere Geschwister leben und sind gesund. Von Kinderkrankheiten hat Patient die Masern gehabt. Was die späteren Krankheiten anlangt, so gibt er an, daß er von Kindheit an am ganzen Körper Geschwülste gehabt habe, die langsam, aber stetig gewachsen sind. Die Geschwülste verursachten keinerlei Beschwerden, sodaß Patient bis zum Jahre 1896 seiner Arbeit ungehindert nachgehen konnte. Der Kranke erinnert sich nicht, daß irgend einer seiner Verwandten jemals an ähnlichen Geschwülsten gelitten hat.

Bereits im Jahre 1893 bemerkte der Patient die ersten Anzeichen seines jetzigen Leidens. Es fiel ihm auf, daß sein Gehör schlechter wurde. Die Schwerhörigkeit wurde

schließlich so hochgradig, daß er 1896 die Arbeit aufgeben mußte.

Zu der Schwerhörigkeit gesellte sich im Juni 1901 eine Abnahme des Sehvermögens, die sich allmählich steigerte.

Seit November 1901 hat Patient auch über eine auffällige Schwäche in den Beinen zu klagen. Die ersten weniger störenden Anzeichen dieser Schwäche hat er bereits 1893 bemerkt.

Infectio negatur.

Potus: bis 8 Liter Bier pro Tag; außerdem täglich für 20—30 Pf. Schnaps.

Status praesens: Patient ist ein 33jähriger Mann von mäßig starkem Knochenbau, gering entwickelter Muskulatur und gewöhnlichem Fettpolster.

Die Haut ist warm und trocken und zeigt im allgemeinen die gewöhnliche Farbe, ist jedoch mit zahlreichen Akneknötchen, Warzen und Teleangiectasieen besetzt.

Auf der ganzen Körperoberfläche zerstreut — frei sind nur Unterschenkel und Füße — finden sich mehr als 30 Geschwülste von Hirsekorn- bis Kinderfaustgröße.

Ungefähr die Hälfte dieser Geschwülste ist von sehr derber Konsistenz und zeigt eine platte Oberfläche. Der größte von diesen derberen Tumoren ist taubeneigroß und befindet sich oberhalb der linken Clavicula. Auf ihrer Unterlage sind diese Geschwülste nur in geringem Grade verschieblich, während die Haut über den Tumoren in keinem Zusammenhange mit ihnen steht. Diese Geschwülste sind auf Druck nicht schmerzhaft; die andere Hälfte der Geschwülste, von Hirsekorn- bis Kinderfaustgröße variierend, sind von mehr weicher Konsistenz und unebener (gelappter) Oberfläche.

Sie sind auf ihrer Unterlage frei verschieblich, während sie mit der über ihnen liegenden Haut fest verwachsen sind; zum Teil liegen sie direkt in der Haut. Die größte von diesen Geschwülsten befindet sich hinten über der Höhe

der rechten Beckenschaufel und hat die Größe einer Kinderfaust. Die Haut über der Geschwulst ist dünn, cyanotisch und mit der Geschwulst verwachsen. Diese zweite Art von Geschwülsten ist sowohl spontan, wie auf Druck schmerzhaft.

Die Untersuchung des Respirations- und Zirkulationsapparates ergibt keine Besonderheiten. Im Urin kein Eiweiß, kein Zucker.

Nervensystem: Der Kopf ist nach allen Richtungen mit guter Kraft frei beweglich. Beim Rückwärtsbeugen des Kopfes empfindet Patient Schmerzen.

Olfactorius: ohne Besonderheiten.

Opticus: beiderseits Stauungspapille und Einschränkung des Gesichtsfeldes nach unten außen. Die Sehschärfe ist beiderseits auf die Hälfte des Normalen herabgesetzt.

Oculomotorius:
Trochlearis:
Abducens:
} Augenbewegungen nach allen Richtungen frei. Nystagmus in den Endstellungen und bei Fixation. Die Pupillen sind etwas entrundet, im übrigen beiderseits gleich und von mittlerer Weite. Die Pupillen reagieren auf Licht und Entfernung.

Funktion des Trigeminus ungestört.

Acusticus: Patient hört gar nichts, weder durch Luft- noch durch Knochenleitung. Der Facialis ist links schwächer innerviert, als rechts. Der Geschmack ist ungestört. Die Gaumenbögen sind rechts flacher, als links. Der weiche Gaumen wird gleichmäßig gehoben. Die Zunge wird gerade hervorgestreckt und zeigt fibrilläre Zuckungen. Die linke Zungenhälfte ist stark atrophiert. Im übrigen keine Anomalie seitens der Gehirnnerven.

Obere Extremität: Beiderseits Gegend des Deltoideus abgeflacht. Der Cucullaris und Infraspinatus sind atrophisch; besonders ausgesprochen ist die Atrophie beim linken Infraspinatus. Aktiv sind alle Bewegungen möglich, der linke Arm bleibt beim Hochheben etwas zurück. Die Bewegungen im Schultergelenk werden beiderseits, besonders

links, namentlich die Abduktion mit geringer Kraft ausgeführt. Die durch den Dynamometer gemessene Druckkraft der Hand ist beiderseits erheblich herabgesetzt. Passiv sind alle Bewegungen möglich. In den oberen Extremitäten keine Ataxie.

Sensibilität der Haut: ohne Besonderheiten.

Lagegefühl: beiderseits kaum gestört.

Armreflexe: beiderseits vorhanden.

Elektrische Erregbarkeit: Im Deltoideus beiderseits partielle Entartungsreaktion. Supinator longus rechts galvan. und faradisch herabgesetzt, links normal.

Rumpf: Wirbelsäule nirgends druck- oder klopfempfindlich.

Bauchdeckenreflex vorhanden. Blase und Mastdarm zeigen keine Funktionsstörungen.

Untere Extremität: Motilität und Sensibilität ungestört.

Patellarreflex: beiderseits vorhanden, jedoch nur schwach.

Babinskisches Phänomen: fehlt.

Lagegefühl: in den Zehengelenken ein wenig gestört. Patient macht etwas ungenaue Angaben.

Kniehackenversuch: ergibt positives Resultat.

Gang: bei geschlossenen Augen sehr unsicher ataktisch, im übrigen ohne Besonderheiten.

Rombergsches Phänomen: vorhanden.

Elektrische Erregbarkeit: In der Peronäalgruppe der Unterschenkelmuskulatur partielle Entartungsreaktion.

Am 11. 4. wird wegen zunehmender Sehstörungen die Schmierkur ausgesetzt (nach 78 g). Patient nimmt Kal. jodat. 8,0/300,0, 4 × tgl. 1 Eßl.

Der Kranke klagt über starke Kopfschmerzen und zeigt melancholische Stimmung. Rechts beginnender hinterer Kapselstar.

14. 4. Eine elektrische Untersuchung ergibt in der atrophischen linken Zungenhälfte Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit für den galvanischen Strom, keine Entartungsreaktion.

Patient versichert in durchaus glaubwürdiger Weise, daß er bei einem in der Nacht niedergegangenen schweren Gewitter den Donner gehört habe.

18. 4. Unter Schleich'scher Anästhesie Exstirpation von 3 Tumoren, von denen der erste sich auf der Dorsalfläche des rechten Vorderarmes, der zweite in der Mitte der linken Clavicular gegend und der dritte in der rechten Lumbodorsalgegend befindet. Naht. Verband.

1. 5. Reaktionsloser Wundverlauf. Die Nähte sind vor einigen Tagen entfernt.

17. 5. Wegen Schwindelgefühls Aussetzen des Jodkali. Arseneisenpillen.

30. 5. Patient ist in der letzten Zeit im Gang etwas unsicher geworden; er wird oft schwindlig und klagt über Mattigkeit in den Beinen. Zweimal wöchentlich Faradisation der Beine.

15. 6. Klagen über sich steigernde Sehschwäche.

9. 8. Augenbefund: Stauungspapille beiderseits, ohne wesentliche Veränderung.

RS-Fingerzählen in 40 cm. L.—3 D. $S = \frac{5}{15}$.

R. Cataracta polaris posterior. Lumbalpunktion wegen Hirndruckerscheinungen unter Lokalanästhesie. Druck = 150 mm. Es werden einige ccm einer klaren Flüssigkeit entleert. Befinden nach der Punktion gut. Temperatur 37,2°.

27. 9. Die Kopfschmerzen haben an Heftigkeit zugenommen. Eine Morphiuminjektion schafft kaum Linderung. Patient hat erbrochen.

2. 10. Da die Hirndrucksymptome ständig zunehmen, wird eine neue Lumbalpunktion gemacht. Druck 220 mm. Abgelassen 10 ccm. Druck sinkt auf 150 mm. Flüssigkeit klar.

4. 10. Patient fühlt sich angeblich besser.

10. 10. Der Gang hat sich verschlechtert, er ist ausgesprochen cerebellar ataktisch.

13. 10. Es besteht wieder Stirnkopfschmerz. Ordination: Coffeïn 0,1 g abends.

20. 10. Unter Gebrauch von Coffeïn gelingt es, die Nächte für den Patienten erträglich zu gestalten.

11. 11. Patient gibt an, daß beim Elektrisieren sein rechtes Ohr klinge. Starkes Klatschen wird angeblich rechts etwas, links gar nicht gehört.

Augenhintergrund: Beiderseits Stauungspapille. Opticus weißlich, trübe, geschwollen; Arterien eng, Venen geschlängelt, nicht geschwollen.

6. 1. 03. Sehkraft: Links Fingerzählen in 2 m Entfernung, rechts Fingerzählen in 1 m Entfernung.

Gang taumelnd, ataktisch.

Der linke Arm ist schwächer als der rechte. Beide obere Extremitäten zeigen Ataxie, die links mehr ausgesprochen ist als rechts.

31. 1. Patient zählt Finger mit dem linken Auge in einer Entfernung von $1^1/_2$ m, mit dem rechten Auge erkennt er Finger überhaupt nicht. Sonst Status idem.

Der Patient ist vollständig taub, er hört weder durch Luft- noch durch Knochenleitung. Der Acusticus ist beiderseits gelähmt. Bezüglich des Facialis besteht eine motorische Schwäche der linken Gesichtshälfte; was den Hypoglossus betrifft, so besteht starke Atrophie der linken Zungenhälfte.

Im Gebiete des Accessorius zeigt sich eine Atrophie des Cucullaris. Die übrigen Hirnnerven zeigen keine Veränderung. Zieht man außerdem in Rücksicht, daß Patient mehrere multiple Fibrome der Haut aufweist, so kann es keinem Zweifel unterliegen, daß die 1893 entstandene Schwerhörigkeit, die jetzt in Taubheit übergegangen ist, hervorgerufen ist durch Tumoren derselben Art, wie sie sich in der Haut finden, nämlich durch einen beiderseits vorhandenen Tumor des Acusticus. Beiderseits ist die Gegend des Deltoideus abgeflacht, die Bewegungen im Schultergelenk werden beiderseits, besonders links, namentlich die Abduktion mit geringer Kraft ausgeführt.

Diese klinischen Erscheinungen weisen auf eine Erkrankung des mittleren Abschnittes des Cervicalmarkes, bezw. der aus diesem Abschnitte austretenden vorderen Wurzeln hin. Der neurofibromatöse Prozeß hat bei unserm Patienten also außer der Gehirnbasis auch das Rückenmark, bezw. die vorderen Spinalwurzeln ergriffen. Wie in der Einleitung schon erwähnt, sind multiple Hautfibrome mit basalen Hirntumoren bis jetzt selten beobachtet worden. Henneberg und Koch betonen, daß in den von ihnen zitierten Fällen — p. 275 ff. — sich in erster Linie ein doppeltseitiger Tumor in der Gegend des Kleinhirnbrückenwinkels vorfand. Auch unser Fall besitzt diese typische Lokalisation, die bis jetzt zu wenig beachtet worden ist. Es sind diese Tumoren am Kleinhirnbrückenwinkel mit allen möglichen Namen — Kleinhirntumor, Brückentumor, basaler Kleinhirntumor, Tumor der Schädelbasis, Acusticusneurom — benannt worden. Henneberg und Koch schlagen als einheitliche Bezeichnung vor „Geschwülste des Kleinhirnbrückenwinkels", „eine Bezeichnung, die hinsichtlich des Ausgangspunktes und der histologischen Beschaffenheit der Geschwülste nichts präjudiziert". In der Tat erscheint der Vorschlag, die in Frage stehenden Tumoren nur nach ihrer Lage zu benennen und von der histologischen Struktur abzusehen, praktisch, und zwar aus verschiedenen Gründen. Zunächst ist eine Diagnose des Sitzes des Tumors aus den klinischen Erscheinungen oft genau, in anderen Fällen mit größerer oder geringerer Wahrscheinlichkeit zu stellen, während hinsichtlich des histologischen Baues der Tumoren eine Diagnose intra vitam unmöglich ist, da diese Tumoren des Kleinhirnbrückenwinkels sich histologisch verschieden verhalten. Oft enthalten die Geschülste Nervenfasern, oft nicht. Die in unserem Falle aus der Haut des Patienten exstirpierten Geschwülste hatten den oft beschriebenen typischen Bau der Neurofibrome, enthielten jedoch keine Nervenfasern. Es wäre aber unrichtig, die Tumoren, je nachdem sie Nervenfasern

enthalten oder nicht, im ersten Falle als Neurofibrome, im zweiten als Fibrome zu bezeichnen. Denn die Nervenfasern können anfangs vorhanden und erst später durch Druckatrophie zugrunde gegangen sein, worauf, wie bereits oben erwähnt, v. Recklinghausen aufmerksam gemacht hat. Außerdem ist zu berücksichtigen, daß die basalen Hirntumoren überhaupt nicht immer einen fibromatösen Bau zeigen, sondern auch Sarkome, Spindelzellen- oder Rundzellensarkome, Fibropsammome, Myxosarkome, Cystosarkome, Fibrocystome, Gliome, Gliosarkome, Gliofibrome und Neurogliome sein können. (H. u. K. p. 286).

Verlockend wäre in unserm Falle die Bezeichnung „Acusticusneurom", weil die Geschwulstbildung offenbar vom Hörnerven ausgeht; aber da es wahrscheinlich ist, daß die Geschwulstbildung zuweilen auch vom V., VII., IX. und X. Hirnnerven ausgehen kann, es anderseits aber — schon wegen der weiter unten zu erörternden Frage der eventuellen chirurgischen Behandlung — wichtig ist, die Tumoren am Kleinhirnbrückenwinkel einheitlich zu benennen, so muß auch die Bezeichnung „Acusticusneurom" fallen gelassen werden, und wir würden demnach, entsprechend dem Vorschlage von Henneberg und Koch, den Hirntumor unseres Patienten als doppelseitige Geschwulst des Kleinhirnbrückenwinkels bezeichnen. Für die — insbesondere von v. Recklinghausen — vertretene Ansicht, daß der Sitz der Geschwülste den am meisten einem Drucke ausgesetzten Stellen entspricht, bietet unser Fall in keiner Weise einen Anhalt; denn bei unserem Patienten finden sich Tumoren an Stellen, die sicher keinem Drucke ausgesetzt sind, so an der Streckseite der Hände, am Kopf in der Gegend des Tuber frontale und der großen Fontanelle. Ebenso sind die Rückenmarkswurzeln keinem stärkeren Drucke ausgesetzt.

Man muß annehmen, daß die Geschwülste sich dort entwickeln, wo am meisten Platz vorhanden ist, was ja gerade beim Kleinhirnbrückenwinkel zutrifft.

Ferner bietet unser Fall ein Interesse inbezug auf die Tatsache, daß schwere Entartungserscheinungen in verschiedenen Muskeln bestehen, welch' letztere trotzdem keine wesentliche Funktionsstörung zeigen. Diese Erscheinung ist schon öfter beobachtet. Wir wissen aus der Pathologie der Polyneuritis, daß im Heilungsstadium der Polyneuritis Muskeln bereits exakt funktionieren, während sie noch vollständige Entartungsreaktion zeigen. Es ist schon oben auf die Doppelnatur der klinisch festgestellten Tumoren hingewiesen. Die einen sitzen unter der Haut, fühlen sich hart an wie Knorpel und sind nicht schmerzhaft, andere sitzen in der Haut und sind sehr schmerzhaft. Fragen wir uns nach der Ursache dieser Erscheinung, so liegt es am nächsten anzunehmen, daß diese Doppelnatur darauf beruht, daß die tiefer sitzenden Geschwülste sich an Nerven entwickelt haben, welche subcutan verlaufen, die in der Haut sitzenden dagegen an den terminalen Ausläufern der eigentlichen Hautnervenäste.

Was die Therapie der basalen Hirntumoren anlangt, so erwähne ich zunächst die Lumbalpunktion, die auch bei unserm Patienten mehrmals vorgenommen ist. Die Punktion hat vermehrte Flüssigkeit und gesteigerten Druck ergeben. Nach der Lumbalpunktion hat sich das Befinden des Kranken jedesmal gebessert. Durch innere Mittel kann man nur einen Einfluß auf syphilitische Tumoren ausüben. Man wird also in jedem Falle Inunktionskur, Jodkali oder beides zugleich versuchen. In unserm Falle war es um so eher notwendig, Schmierkur und Jodkalibehandlung einzuleiten, als der hinzugezogene Ophthalmologe glaubte im Augenhintergrunde weiße Flecken von vielleicht luetischer Natur konstatiert zu haben. Schmierkur und Jodkalibehandlung waren ohne irgend welchen Erfolg.

Bei eintretenden Komplikationen ist man oft gezwungen, die weitere Anwendung der genannten Mittel auszusetzen. So wurde bei unserm Patienten am 11. IV. wegen zunehmender Sehstörungen die Schmierkur unterbrochen, und am 17. V. wurde wegen Schwindelgefühls das Jodkali ausgesetzt.

Ist, wie bei unserm Patienten, das Leiden nicht syphilitischer Natur, so wird man Heilung oder Besserung zunächst nur durch eine chirurgische Behandlung erwarten.

Nach den Erfahrungen der neuesten Zeit bieten solitäre Tumoren des Rückenmarkes für eine chirurgische Behandlung günstige Chancen. (Vergl. H. u. K. p. 303). Man wird aber unserm Patienten die Operation seiner Rückenmarkstumoren nicht anraten, weil dieselben ihm keine Beschwerden oder anderweitige Nachteile bringen. Sodann ist zu bedenken, daß das durch die Operation künstlich hervorgebrachte Trauma ein progressives Wachstum des neurofibromatösen Prozesses hervorzurufen imstande ist. v. Recklinghausen hat hierauf besonders darauf aufmerksam gemacht. (Herczel p. 65).

Wie oben erwähnt, war in einem Falle 3 Monate nach der Exstirpation zweier Neuromknoten eine Vermehrung der Tumoren eingetreten, in einem anderen Falle waren die Fibrome der Hautnervenstämme des rechten Unterschenkels während der höchst unvollkommenen Heilung einer Fraktur desselben intensiv gewachsen.

Herczel (p. 55 ff.) hat zwei Fälle von Neurofibromen veröffentlicht, die operiert sind. Auch er weist auf das exzessive Wachstum der Tumoren hin, das nach einer Operation eintritt und rät, wenigstens gutartige Fibrome, sobald sie die großen Nervenstämme affizieren, oder multipel auftreten, oder nur zum Teil exstirpiert werden können, chirurgischen Eingriffen nicht zu unterziehen. (l. c.)

Leider sind, was die Operation der Tumoren des Kleinhirnbrückenwinkels anlangt, die bisherigen Erfolge nicht ermutigend. Die größte Schwierigkeit besteht darin, daß man wegen der versteckten Lage der Tumoren nur sehr schwer an sie herankommen kann. Die Operation ist bereits mehrfach versucht, jedoch trat fast in allen Fällen während der Operation oder bald darauf der Tod ein.

In einem Falle (H. K. p. 30) wurde durch die Trepanation eine $^3/_4$ Jahr lang andauernde Besserung erzielt.

In unserm Falle, wo infolge des Tumors beider Hörnerven bereits Taubheit eingetreten ist, ist eine Operation ganz aussichtslos.

Da jedoch, falls bei Tumoren des Kleinhirnbrückenwinkels keine Operation stattfindet, die Patienten meistens bald in die übelste Lage geraten infolge ihrer Taubheit, zu der sich bei unserm Kranken noch erhebliche Sehstörungen gesellen, die wahrscheinlich allmählich zur Erblindung führen werden, so sei zum Schlusse der Hoffnung Ausdruck gegeben, daß es in nicht allzu ferner Zeit gelingen möge, auf chirurgischem Wege eine weniger gefahrvolle Exstirpation der Geschwülste des Kleinhirnbrückenwinkels zu erreichen.

Herrn Geheimrat Professor Dr. Jolly sage ich für die gütige Überlassung des Falles, Herrn Privatdozenten Oberarzt Dr. Seiffer für die Anregung, die er mir zur Abfassung der vorliegenden Arbeit gegeben hat, meinen herzlichsten Dank.

Literatur.

v. Recklinghausen, Die multiplen Fibrome der Haut, Berlin 1882.

Lahmann, Die multiplen Fibrome und ihre Beziehung zu dem Neurofibroma, V. A. 101. Bd. 1885.

Philippson, Beitrag zur Lehre vom Fibroma molluscum, V. A. 110. Bd. 1889.

Herczel, Über Fibrome und Sarkome der peripheren Nerven, Beitr. v. Ziegler VIII 1890.

Henneberg und Koch, Über „centrale" Neurofibromatose und die Geschwülste des Kleinhirnbrückenwinkels (Acusticusneurome), Arch. für Psychiatrie und Nervenkrankheiten, 36. Bd. 1. Heft.

Lebenslauf.

Ich, Kasimir Guido Richter, katholischer Konfession, Sohn des Königlichen Gymnasialdirektors Professor Dr. Richter, wurde am 8. Oktober 1876 zu Osnabrück geboren. Ostern 1895 erhielt ich am Gymnasium Carolinum zu Osnabrück das Zeugnis der Reife und trat alsdann beim Niedersächsischen Fußartillerieregiment Nr. 10 zu Straßburg i. E. als Fahnenjunker ein. Durch Allerhöchste Kabinettsordre vom 15. II. 1896 wurde ich zum Fähnrich, durch Allerhöchste Kabinettsordre vom 17. XII. 1896 zum Leutnant befördert. Gelegentlich meiner Abkommandierung nach Berlin zur vereinigten Artillerie- und Ingenieurschule im Oktober 1898 machte ich von meinem Wunsche, mich dem medizinischen Studium zu widmen, dem derzeitigen Chef des Sanitätskorps, Seiner Exzellenz dem Generalstabsarzt der Armee Professor Dr. v. Coler, Mitteilung. Nachdem ich von Seiner Exzellenz die Zusicherung der Aufnahme in die Königliche Kaiser Wilhelms-Akademie für das militärärztliche Bildungswesen zu Ostern 1899 erhalten hatte, bat ich um meine Überführung zu den Reserveoffizieren des Niedersächsischen Fußartillerieregiments Nr. 10, welchem Gesuche durch Allerhöchste Kabinettsordre vom 19. Januar 1899 entsprochen wurde.

Ich studierte sodann ein Semester an der Königlichen Friedrich Wilhelms-Universität zu Berlin und acht Semester an der Königlichen Kaiser Wilhelms-Akademie für das militärärztliche Bildungswesen zu Berlin.

Am 18. August 1903 bestand ich die ärztliche Staatsprüfung.

Allen meinen verehrten Herren Lehrern meinen herzlichsten Dank auszusprechen ist mir eine angenehme Pflicht.